

# Hidrosefalus Pada Anak

Apriyanto<sup>1</sup>, Rhonaz Putra Agung<sup>2</sup>, Fadillah Sari<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Dokter Spesialis Bedah Saraf RSUD Raden Mattaher, Jambi

<sup>2</sup>Dokter Umum Bagian Bedah Saraf RSUD Raden Mattaher, Jambi

<sup>3</sup>Dokter Internship RSUD Banyuasin, Kabupaten Banyuasin, Sumatera Selatan

*email: apriyantonc@hotmail.com*

## ABSTRACT

Hydrocephalus is a common clinical problem found in pediatric neurosurgical practice. This condition involves dilatation of cerebral ventricular system due to various etiologies. It is classified into two conditions, communicative and obstruction type. Various etiologies cause different clinical features and need different modality of treatments. Ventriculoperitoneal shunt is the gold standard of treatment, but Endoscopic 3<sup>rd</sup> ventriculostomy is considered as a treatment of choice nowadays. This article concerns all aspect of this condition: epidemiology, etiology, pathophysiology, symptoms and clinical findings, treatment, and prognosis.

**Key words:** Hydrocephalus in Pediatric, neurosurgery, VP Shunt, Endoscopic 3<sup>rd</sup>, ventriculostomy.

## ABSTRAK

Kasus hidrosefalus merupakan salah satu masalah yang sering ditemui di bidang bedah saraf. Proses terjadinya hidrosefalus melibatkan dilatasi sistem ventrikel akibat beragam etiologi. Kondisi ini diklasifikasikan menjadi tipe komunikans dan obstruktif. Beragam etiologi menyebabkan gambaran klinis yang berbeda-beda dan membutuhkan terapi yang berbeda pula. Ventriculoperitoneal shunt merupakan terapi gold standard, namun Endoscopic 3<sup>rd</sup> ventriculostomy saat ini dipertimbangkan sebagai terapi pilihan. Artikel ini membahas seluruh aspek dari kondisi ini: epidemiologi, etiologi, patofisiologi, gejala dan tanda klinis, terapi, dan prognosis.

**Kata kunci:** Hidrosefalus pada anak, bedah saraf, VP Shunt, Endoscopic 3<sup>rd</sup>, ventriculostomy.

## PENDAHULUAN

Hidrosefalus merupakan gangguan yang terjadi akibat kelebihan cairan serebrospinal pada sistem saraf pusat. Kasus ini merupakan salah satu masalah yang sering ditemui di bidang bedah saraf, yaitu sekitar 40% hingga 50%. Penyebab hidrosefalus pada anak secara umum dapat dibagi

menjadi dua, prenatal dan postnatal. Baik saat prenatal maupun postnatal, secara teoritis patofisiologi hidrosefalus terjadi karena tiga hal yaitu produksi liquor yang berlebihan, peningkatan resistensi liquor yang berlebihan, dan peningkatan tekanan sinus venosa.<sup>1-3</sup>

Hidrosefalus pada anak dapat didiagnosis dan diterapi sejak dini. Diagnosis dapat ditegakkan dengan melihat adanya empat tanda hipertensi intrakranial. Pemeriksaan penunjang seperti USG dapat membantu penegakan diagnosis di masa prenatal maupun postnatal, sedangkan CT Scan dan MRI pada masa postnatal.<sup>1-3</sup>

Terapi pada kasus ini sebaiknya dilakukan secepat mungkin. Pada kebanyakan kasus, pasien memerlukan tindakan operasi *shunting* namun terdapat pula pilihan atau terapi alternatif non-*shunting* seperti terapi etiologik dan penetrasi membran.<sup>1-4</sup> Prognosis ditentukan oleh berbagai macam faktor, di antaranya adalah kondisi yang menyertai, durasi dan tingkat keparahan, serta respon pasien terhadap terapi. Tingkat kematian pada pasien hidrosefalus dengan terapi *shunting* masih tinggi karena berbagai komplikasi yang terjadi, salah satunya adalah infeksi pasca operasi.<sup>5,6</sup>

Hidrosefalus bukanlah suatu penyakit tunggal melainkan hasil akhir dari proses patologis yang luas baik secara kongenital maupun akibat dari kondisi yang didapat. Gejala klinis, perubahan dan prognosis jangka panjang dari hidrosefalus akan bervariasi tergantung dari usia saat munculnya onset dan keadaan yang menyertai serta yang menjadi penyebabnya. Sangat penting untuk mempertimbangkan banyak hal yang mempengaruhi kondisi ini sehingga penatalaksanaan yang paling tepat dapat direncanakan dan dilakukan.<sup>3,7</sup>

## DEFINISI

Kata hidrosefalus diambil dari bahasa Yunani yaitu Hydro yang berarti air, dan

cephalus yang berarti kepala.<sup>5</sup> Secara umum hidrosefalus dapat didefinisikan sebagai suatu gangguan pembentukan, aliran, maupun penyerapan dari cairan serebrospinal sehingga terjadi kelebihan cairan serebrospinal pada susunan saraf pusat, kondisi ini juga dapat diartikan sebagai gangguan hidrodinamik cairan serebrospinal.<sup>1-3</sup>

## EPIDEMIOLOGI

Kasus ini merupakan salah satu masalah dalam bedah saraf yang paling sering ditemui. Data menyebutkan bahwa hidrosefalus kongenital terjadi pada 3 dari 1000 kelahiran di Amerika Serikat dan ditemukan lebih banyak di negara berkembang seperti Brazil yaitu sebanyak 3,16 dari 1000 kelahiran.<sup>3,8</sup> Sedangkan di Indonesia ditemukan sebanyak 40% hingga 50% dari kunjungan berobat atau tindakan operasi bedah saraf.<sup>2</sup>

## PATOFISIOLOGI

Pembentukan cairan serebrospinal terutama dibentuk di dalam sistem ventrikel. Kebanyakan cairan tersebut dibentuk oleh pleksus koroidalis di ventrikel lateral, yaitu kurang lebih sebanyak 80% dari total cairan serebrospinalis. Kecepatan pembentukan cairan serebrospinalis lebih kurang 0,35-0,40 ml/menit atau 500 ml/hari, kecepatan pembentukan cairan tersebut sama pada orang dewasa maupun anak-anak. Dengan jalur aliran yang dimulai dari ventrikel lateral menuju ke foramen monro kemudian ke ventrikel 3, selanjutnya mengalir ke akuaduktus sylvii, lalu ke ventrikel 4 dan menuju ke foramen luskas dan magendi,

hingga akhirnya ke ruang subaraknoid dan kanalis spinalis.<sup>2,5</sup>

Secara teoritis, terdapat tiga penyebab terjadinya hidrosefalus, yaitu:<sup>1,5,9</sup>

1. Produksi likuor yang berlebihan. Kondisi ini merupakan penyebab paling jarang dari kasus hidrosefalus, hampir semua keadaan ini disebabkan oleh adanya tumor pleksus koroid (papiloma atau karsinoma), namun ada pula yang terjadi akibat dari hipervitaminosis vitamin A.
2. Gangguan aliran likuor yang merupakan awal kebanyakan kasus hidrosefalus. Kondisi ini merupakan akibat dari obstruksi atau tersumbatnya sirkulasi cairan serebrospinalis yang dapat terjadi di ventrikel maupun vili arakhnoid. Secara umum terdapat tiga penyebab terjadinya keadaan patologis ini, yaitu:
  - a. Malformasi yang menyebabkan penyempitan saluran likuor, misalnya stenosis akuaduktus sylvii dan malformasi Arnold Chiari.
  - b. Lesi massa yang menyebabkan kompresi intrinsik maupun ekstrinsik saluran likuor, misalnya tumor intraventrikel, tumor para ventrikel, kista arakhnoid, dan hematoma.
  - c. Proses inflamasi dan gangguan lainnya seperti mukopolisakaridosis, termasuk reaksi ependimal, fibrosis leptomeningeal, dan obliterasi vili arakhnoid.
3. Gangguan penyerapan cairan serebrospinal. Suatu kondisi seperti sindrom vena cava dan trombosis sinus dapat mempengaruhi penyerapan cairan serebrospinal. Kondisi jenis ini termasuk

hidrosefalus tekanan normal atau pseudotumor serebri.

Dari penjelasan di atas maka hidrosefalus dapat diklasifikasikan dalam beberapa sebutan diagnosis. *Hidrosefalus interna* menunjukkan adanya dilatasi ventrikel, sedangkan *hidrosefalus eksterna* menunjukkan adanya pelebaran rongga subaraknoid di atas permukaan korteks. *Hidrosefalus komunikans* adalah keadaan di mana ada hubungan antara sistem ventrikel dengan rongga subaraknoid otak dan spinal, sedangkan *hidrosefalus non-komunikans* yaitu suatu keadaan dimana terdapat blok dalam sistem ventrikel atau salurannya ke rongga subaraknoid. *Hidrosefalus obstruktif* adalah jenis yang paling banyak ditemui dimana aliran likuor mengalami obstruksi.

Terdapat pula beberapa klasifikasi lain yang dilihat berdasarkan waktu onsetnya, yaitu *akut* (beberapa hari), *subakut* (meninggi), dan *kronis* (berbulan-bulan). Terdapat dua pembagian hidrosefalus berdasarkan gejalanya yaitu *hidrosefalus simtomatik* dan *hidrosefalus asimtomatik*.<sup>1</sup>

## ETIOLOGI

Penyebab hidrosefalus pada anak secara garis besar dapat dibagi menjadi dua, yaitu penyebab prenatal dan postnatal.

### Penyebab prenatal

Sebagian besar anak dengan hidrosefalus telah mengalami hal ini sejak lahir atau segera setelah lahir. Beberapa penyebabnya terutama adalah stenosis

akuaduktus sylvii, malformasi Dandy Walker, Holopresencephaly, Myelomeningocele, dan Malformasi Arnold Chiari. Selain itu, terdapat juga jenis malformasi lain yang jarang terjadi. Penyebab lain dapat berupa infeksi in-utero, lesi destruktif dan faktor genetik.<sup>1,2,10-12</sup>

Stenosis Akuaduktus Sylvius terjadi pada 10% kasus pada bayi baru lahir. Insidensinya berkisar antara 0,5-1 kasus/1000 kelahiran. Insidennya 0,5-1% kasus/1000 kelahiran. Malformasi Dandy Walker terjadi pada 2-4% bayi yang baru lahir dengan hidrosefalus. Malformasi ini mengakibatkan hubungan antara ruang subaraknoid dan dilatasi ventrikel 4 menjadi tidak adekuat, sehingga terjadilah hidrosefalus. Penyebab yang sering terjadi lainnya adalah Malformasi Arnold Chiari (tipe II), kondisi ini menyebabkan herniasi

vermis serebelum, batang otak, dan ventrikel 4 disertai dengan anomali intrakranial lainnya. Hampir dijumpai di semua kasus myelomeningocele meskipun tidak semuanya berkembang menjadi hidrosefalus (80% kasus).<sup>1,11,12</sup>

#### Penyebab postnatal

Lesi massa menyebabkan sekitar 20% kasus hidrosefalus, kista arakhnoid dan kista neuroepitelial merupakan kedua terbanyak yang mengganggu aliran likuor. Perdarahan, meningitis, dan gangguan aliran vena juga merupakan penyebab yang cukup sering terjadi.<sup>1,10</sup>

Dari penjelasan di atas, hidrosefalus dapat diklasifikasikan menjadi hidrosefalus obstruktif dan hidrosefalus komunikans seperti yang dapat dilihat pada tabel 1.<sup>1,2,7</sup>

Tabel 1. Klasifikasi Hidrosefalus

Hidrosefalus obstruktif	Hidrosefalus komunikans
<p><b>Kongenital</b></p> <p>Stenosis akuaduktus</p> <p>Kista Dandy Walker</p> <p>Benign intracranial cysts (seperti kista arachnoid)</p> <p>Malformasi vaskular (seperti aneurisma vena Galen)</p> <p><b>Didapat</b></p> <p>Tumor (seperti ventrikel 3, regio pineal, fossa posterior)</p> <p>Lesi massa lainnya (seperti giant aneurysms, abses)</p> <p>Ventricular scarring</p>	<p><b>Kongenital</b></p> <p>Malformasi Arnold Chiari (tipe II, jarang pada tipe I)</p> <p>Ensefalokel</p> <p>Deformitas basis kranii</p> <p><b>Didapat</b></p> <p>Infeksi (intrauterin misalnya CMV, toxoplasma, post-bacterial meningitis)</p> <p>Perdarahan (IVH pada infan, sub-arachnoid haemorrhage)</p> <p>Hipertensi vena (seperti trombosis sinus venosa, arterio-venous shunts)</p> <p>Meningeal carcinomatosis</p> <p>Sekresi berlebihan CSF (papiloma pleksus koroidalis)</p>

## DIAGNOSIS

Diagnosis dapat ditegakkan melalui tanda dan gejala klinis. Makrokrania merupakan salah satu tanda dimana ukuran kepala lebih besar dari dua deviasi standar di atas ukuran normal atau persentil 98 dari kelompok usianya. Hal ini disebabkan oleh peningkatan tekanan intrakranial dan menyebabkan empat gejala hipertensi intrakranial yaitu fontanel anterior yang sangat tegang (37%), sutura tampak atau teraba melebar, kulit kepala licin, dan *sunset phenomenon* dimana kedua bola mata berdiaviasi ke atas dan kelopak mata atas tertarik.

Gejala hipertensi intrakranial lebih menonjol pada anak yang lebih besar daripada bayi, gejala ini mencakup nyeri kepala, muntah, gangguan okulomotor, dan gejala gangguan batang otak (bradikardia, aritmia respirasi). Gejala lainnya yaitu spastisitas pada ekstremitas inferior yang berlanjut menjadi gangguan berjalan dan gangguan endokrin<sup>1,2,10</sup>

Pemeriksaan penunjang dengan menggunakan USG dapat mendeteksi hidrosefalus pada periode prenatal, dapat pula digunakan untuk mengukur dan memonitor ukuran ventrikel, terutama digunakan pada anak prematur. CT Scan dapat digunakan untuk mengukur dilatasi ventrikel secara kasar dan menentukan sumber obstruksi. CT Scan dapat menilai baik secara fungsional maupun anatomikal namun tidak lebih baik daripada MRI, namun karena pemeriksaannya cukup lama maka pada bayi perlu dilakukan pembiusan.<sup>1,13</sup>

## PENATALAKSANAAN

### Terapi sementara

Terapi konservatif medikamentosa berguna untuk mengurangi cairan dari pleksus khoroid (asetazolamid 100 mg/kg BB/hari; furosemid 0,1 mg/kg BB/hari) dan hanya bisa diberikan sementara saja atau tidak dalam jangka waktu yang lama karena berisiko menyebabkan gangguan metabolik. Terapi ini direkomendasikan bagi pasien hidrosefalus ringan bayi dan anak dan tidak dianjurkan untuk dilatasi ventrikular posthemoragik pada anak.<sup>1,14</sup>

Pada pasien yang berpotensi mengalami hidrosefalus transisi dapat dilakukan pemasangan kateter ventrikular atau yang lebih dikenal dengan *drainase likuor eksternal*. Namun operasi *shunt* yang dilakukan pasca drainase ventrikel eksternal memiliki risiko tertinggi untuk terjadinya infeksi.<sup>15</sup> Cara lain yang mirip dengan metode ini adalah dengan pungsi ventrikel yang dapat dilakukan berulang kali.<sup>1</sup>

### Operasi *shunting*

Sebagian besar pasien memerlukan tindakan ini untuk membuat saluran baru antara aliran likuor (ventrikel atau lumbar) dengan kavitas drainase (seperti peritoneum, atrium kanan, dan pleura). Komplikasi operasi ini dibagi menjadi tiga yaitu infeksi, kegagalan mekanis, dan kegagalan fungsional. Tindakan ini menyebabkan infeksi sebanyak >11% pada anak setelahnya dalam waktu 24 bulan yang dapat merusak intelektual bahkan menyebabkan kematian.<sup>1,16</sup>

### **Endoscopic third ventriculostomy**

Metode Endoscopic third ventriculostomy (ETV) semakin sering digunakan di masa sekarang dan merupakan terapi pilihan bagi hidrosefalus obstruktif serta diindikasikan untuk kasus seperti stenosis akuaduktus, tumor ventrikel 3 posterior, infark serebral, malformasi Dandy Walker, syringomyelia dengan atau tanpa malformasi Arnold Chiari tipe 1, hematoma intraventrikel, myelomeningocele, ensefalokel, tumor fossa posterior dan kraniosinostosis. ETV juga diindikasikan pada kasus *block shunt* atau *slit ventricle syndrome*.

Kesuksesan ETV menurun pada kondisi hidrosefalus pasca perdarahan dan pasca infeksi. Perencanaan operasi yang baik, pemeriksaan radiologis yang tepat, serta keterampilan dokter bedah dan perawatan pasca operasi yang baik dapat meningkatkan kesuksesan tindakan ini.<sup>17</sup>

### **Prognosis**

Pada pasien hidrosefalus, kematian dapat terjadi akibat herniasi tonsilar yang dapat menyebabkan penekanan pada batang otak dan terjadinya henti nafas. Sedangkan ketergantungan pada *shunt* sebesar 75% dari kasus hidrosefalus yang diterapi dan 50% pada anak dengan hidrosefalus komunikans.<sup>3</sup>

Pada anak dengan hidrosefalus obstruktif yang memiliki korteks serebral intak, perkembangan yang adekuat dapat dicapai hanya dengan ETV, meskipun pencapaian tersebut lebih lambat. Pada anak dengan perkembangan otak tidak adekuat atau serebrum telah rusak oleh hidrosefalus maka perkembangan yang optimal tidak dapat dicapai hanya dengan terapi ETV meskipun tekanan intrakranial terkontrol.<sup>18</sup>

## **DAFTAR PUSTAKA**

1. Satyanegara. Buku Ajar Bedah Saraf Edisi IV. Jakarta : PT. Gramedia Pustaka Utama; 2010. P.267-89
2. Ibrahim S, Rosa AB, Harahap AR. Hydrocephalus in children. In: Sastrodiningrat AD, ed. Neurosurgery lecture notes. Medan: USU Press; 2012. P.671-80.
3. Espay AJ. Hydrocephalus [internet]. [place unknown]: Medscape reference; 1994 [updated 2012 Sept 17; cited 2013 April 28]. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/1135286-overview>
4. National Institute of Neurosurgical Disorders and Stroke [internet]. Bethesda: National Institutes of Health; 2013 [cited 2013 April 28]. Available from: <http://www.ninds.nih.gov/disorders/hydrocephalus/hydrocephalus.htm>
5. Rizvi R, Anjum Q. Hydrocephalus in children [internet]. Pakistan: Journal of Pakistan Medical Association; 2005 [cited 2013 April 28]. Available from: [http://jpma.org.pk/full\\_article\\_text.php?article\\_id=956](http://jpma.org.pk/full_article_text.php?article_id=956)
6. Rashid QT, Salat MS, Enam K, Kazim SF, Godil SS, Enam SA, et al. Time trends and age-related etiologies of pediatric hydrocephalus: results of a groupwise analysis in a clinical cohort. Childs Nerv

- Syst [internet]. 2012 [cited 2013 April 28];28(2):[1 screen]. Available from:  
<http://reference.medscape.com/medline/abstract/21818584>
7. Thompson D. Hydrocephalus and shunts. In: Moore JA, Newell DW, ed. Neurosurgery principles and practice. London: Springer; 2005. P.425-40.
  8. Melo JR, de Melo EN, de Vasconcellos AG, Pacheco P. Congenital hydrocephalus in the northeast of Brazil: epidemiological aspects, prenatal diagnosis, and treatment. Child Nerv Syst [internet]. 2013 [cited 2013 April 28]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23609898>
  9. Haberland C. Congenital and neonatal hydrocephalus. In: Clinical Neuropathology, Text and color atlas. USA: Demos Medical Publishing; 2007. P. 291-4.
  10. Fazl M, Rowel DW, Laxton A, Panu N, Tawadros P. Neurosurgery. MCCQE; 2006. P. 33.
  11. Kaye HA. Essential Neurosurgery. Australia: Blackwell Publishing; 2005. P. 27-35.
  12. Sahu S, Lata I, Srivastava V, Gupta D. Respiratory depression during VP shunting in Arnold Chiari malformation Type-II, a rare complication (Case reports and review of literature). J Pediatr Neurosci [internet]. 2009 Jan-Jun [cited 2013 April 28];4(1):44–46. Available from:  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3162838/>
  13. Dincer A, Ozek MM. Radiologic evaluation of pediatric hydrocephalus. Childs nerv Syst [internet]. 2011 [cited 2013 April 28];27(10):1543-62. Available from:  
<http://reference.medscape.com/medline/abstract/21928020>
  14. Zahl SM, Egge A, Helseth E, Wester K. Benign external hydrocephalus: a review, with emphasis on management. Neurosurg Rev [Internet]. 2011 October [cited 2013 April 28];34(4): 417–432. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3171652/>
  15. Kestle JR, Cambrin-Riva J, Wellons JC, Kulkarni AV, et al. A standardized protocol to reduce cerebrospinal fluid shunt infection: The Hydrocephalus Clinical Research Network Quality Improvement Initiative. J neurosurg [Internet]. Jul 2011 [cited 2013 April 27]; 8(1): 22-29. Available from: <http://thejns.org/doi/full/10.3171/2011.4.PEDS10551>
  16. Simon TM, Hall M, Riva-Cambrin J, Albert JE, et al. Infection rates following initial cerebrospinal fluid shunt placement across pediatric hospitals in the United States. J neurosurg [Internet]. August 2009 [cited 2013 April 27];4(2): 156-165. Available from:  
<http://thejns.org/doi/full/10.3171/2009.3.PEDS08215>
  17. Yadav YR, Parihar V, Pande S, Namdev H, Agarwal M. Endoscopic third ventriculostomy. J Neurosci Rural Pract [Internet]. 2012 May-Aug [cited 2013 April 27]; 3(2): 163–173. Available from:  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3409989/>
  18. Takahashi Y. Long-term outcome and neurologic development after endoscopic third ventriculostomy versus shunting during infancy. Childs Nerv Syst [Internet]. 2006 Dec [cited 2013 April 28];22(12):1591-602. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17021728>